Aus der Chirurgischen Universitätsklinik Freiburg i. Br.
(Direktor Prof. Dr. E. Rehn).

Untersuchungen über die Bedeutung und das Vorkommen angeborener Lymphoplastome am Hals.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Universität Basel
vorgelegt von

Ruth Bähr
aus Baden

Druck von M. Rothschilds Buchdruckerei
Rottweil a. N. 1934.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern.

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Professor Dr. Henschen.

Tag der Promotion: 21. Dezember 1933.

Missbildungen sind pathologische Zustände, welche durch Störung der Entwicklung und des Wachstums hervorgerufen werden. Die den Missbildungen zu Grunde liegenden Entwicklungsstörungen spielen sich in der Regel schon während des embryonalen Lebens ab. Deshalb sind die Missbildungen fast stets angeboren, obwohl eine Entstehung durch postembryonale Entwicklungsstörungen zugegeben werden muss. Es gibt Missbildungen, die schon eine intrauterine Entwicklung hemmen und unmöglich machen, andere, die durch Grösse und Sitz ein ernstes Geburtshinderniss bilden und wieder andere, die sofort nach der Geburt ein ärztliches Eingreifen erfordern, da sie mit dem Leben nicht vereinbar sind. Bei den angeborenen Sarkomen der Niere, um ein Beispiel zu nennen, hat dieses Eingreifen allerdings auf die Dauer oft wenig Erfolg. Anders liegt der Fall bei einer Reihe seitlicher Halstumoren, die ich an der Freiburger chirurgischen Klinik zu beobachten Gelegenheit hatte. Durch ihren Sitz, durch die Störungen von Seiten der Atmung und der Nahrungsaufnahme sind sie zunächst mit dem Leben nicht verträglich. Einem einschneidenden therapeutischen Eingriff, der Totalexstirpation, stehen aber einerseits das jugendliche Alter der Patienten und andrerseits die Grösse des Operationstraumas gegenüber, sodass man sich zunächst mit weniger eingreifenden, dafür aber weniger wirksamen Mitteln begnügen muss.

In den vier später eingehend zu beschreibenden Fällen handelt es sich um cystische Tumoren aus der grossen Reihe der Gefässgeschwülste, um Lymphoblastome. Tumoren des selben Baues kommen vor im grossen Netz, im Peritoneum, Mesenterium, in der Haut, in der quergestreiften Muskulatur der Extremitäten, dann in Leber, Niere, Herz und in der Pia mater des Rückenmarks. Es sind diffuse oder umschriebene Neubildungen verschiedener Form und Grösse, die aus verschieden grossen, mit Endothel ausgekleideten Kammern bestehen. Die Wandung ist dabei mehr oder weniger verdickt. Ob es sich um echte Neubildung oder lediglich um durch Stau-

ung bedingte Erweiterung und musculäre Hypertrophie präformierter Gefässe handelt, ist im einzelnen Falle schwer zu entscheiden.

Aetiologie.

Ueber die Entstehung, die Aetiologie dieser Tumoren, denen ein analoges Leiden des venösen Systems entspricht, haben sich besonders im Laufe des letzten Jahrhunderts viele Autoren geäussert. Brünninghausen (1803), Wernher (1843) und Gurlt (1855) veröffentlichten grundlegende Arbeiten. Gurlt erklärte, gestützt auf eine Arbeit Rokitanskys, die Lymphangiome als intrauterin entstandenen Hydrops, Lücke (1861, zitiert nach Schmieden) für Erweichungscysten der Lymphdrüsen, die im Körper einer Lymphdrüse entstehen, und Arnold (1865) nimmt eine Degeneration des Bindegewebes als Entstehungsursache an. Den Zugehörigkeitsbeweis der in ihrem anatomischen Bau bis dahin dunkeln Geschwülste zu den Gefässtumoren erbrachte 1872 Köster durch Nachweis der für die Lymphgefässe typischen Endothelauskleidung. 1877 schuf Wegner in einer bis heute massgebenden Arbeit die übliche Einteilung dieser Tumoren in Lymphangioma simplez, cavernosum und cysticum. Brandsberg erweiterte sie 1926 durch Zufügung der Adenolymphocele oder des Lymphaneurysma, cystenförmige Erweiterungen der Lymphdrüsen und der gemischten Formen. Von den 3 erstgenannten nimmt Borchers an, dass sie ineinander übergehen, dass also jedes Cystenangiom einmal die Stadien der einfachen und cavernösen Lymphangiome durchlaufen hat.

Nach Wegner und Nasse führen 3 Ursachenkomplexe zur Entstehung der Lymphangiome.

Ektasie mit Hyperplasie (Wegner): Ursache der Dilatation ist eine Stauung der Lymphe durch Verschluss der grossen abführenden Lymphgefässe durch Thromben, entzündliche vernarbende Prozesse oder ein vitium primae formationis.

Homoplastische Neoplasie (Nasse): Aktive Proliferation der Lymphgefässendothelien. Solide Zellmassen lassen zwischen sich Hohlräume entstehen und bilden neue Lymphgefässe.

Heteroplastische Neoplasie (Virchow, Winiwarter): Aus Bindegewebe entstehen durch sekundäre Umwandlung neue Lymphräume.

W. Müller nimmt eine Kombination dieser 3 Entstehungsarten an und Borst und Sick ein Wachstum durch Intussusception, bei dem Lymphräume thrombosieren und ein von der Innenwand der Lymphräume proliferierendes Gewebe den Thrombus organisiert. In ihm bilden sich nunmehr neue Spalten und Kanäle, die wachsen und das primäre Gefäss ausdehnen.

Nasse wies bereits darauf hin, dass durch embryonale Entwicklungsstörungen, deren Art nur in seltenen Fällen nachzuweisen ist, Lymphangiome entstehen können, entweder durch Defektbildung oder durch Abschnürung von Lymphgefässabschnitten, der Ektasie und Hyperplasie folgen. Lymphstauung und durch sie bedingte Ektasie kommen allein als Entstehursache nicht in Betracht. Auch nicht ein von Samter angenommenes Missverhältnis zwischen zu- und abführenden Lymphgefässen. Erst mit Ribberts Arbeiten kam die Forschung über die Aetiologie dieser Tumoren zu einem gewissen Abschluss. Nach ihnen ist das Lymphangiom eine absolut gutartige Geschwulst, die durch embryonale Keimabsprengung entsteht. Diese Theorie ermöglicht die Annahme einer Entstehung bezw. eines sichtbaren Auftretens der Tumoren im Laufe des extrauterinen Lebens.

Brandsberg fasst in seiner Arbeit, in der er die von Wegner gegebene Einteilung ergänzt, die Entstehungstheorien noch einmal zusammen. Die Retentionstheorie, die die Entstehung der Lymphangiome durch mechanische Hindernisse erklärt, und die Theorie von der Störung der sekretorischen Funktion des Gefässendothels, entweder im Sinne einer Hyperproliferation der Lymphe oder einer Permeabilitätsstörung des Endothels, lehnt er ebenso wie die Entzündungstheorie ab. Auch eine Innervationsstörung der Gefässe (Shor) sieht er nicht als ätiologisches Moment an, sondern das Ausbleiben der Obliteration der lymphatischen Jugularsäcke, die in der 6. Embryonalwoche angelegt werden.

Heute gehen die Ansichten dahin, dass es sich bei den Lymphangiomen um eine Hemmungsmissbildung handelt. Von

der Auffassung, eine typische Geschwulst vor sich zu haben, die Ribbert und mit ihm viele Autoren vertreten haben, hat man sich wieder entfernt, und Borst sagt (in Aschoffs Lehrbuch der pathologischen Anatomie): Bei allen Formen der Lymphangiome spielen angeborene Verhältnisse die grösste Rolle und man hat es häufig mehr mit lokalen Missbildungen als mit Geschwülsten zu tun.

In diesem Sinne sprechen auch die Fälle, die Veranlassung zu dieser Arbeit gaben, und deren Krankengeschichte ich folgen lassen möchte. Es handelt sich dabei um 3 Fälle angeborener Tumoren, die aber nicht so gross waren, dass sie ein Geburtshinderniss bildeten, wie es Gurlt in einigen Fällen beschrieb und um ein kurz nach der Geburt auftretendes Blastom mit dem typischen Sitz an der Seite des Halses zwischen Ohr und Kinn, Acromion und Clavicula.

Fall I:

Klaus Blank, 12 Stunden alt.

Anamnese: 5. Oktober 1931. Vor 12 Stunden als 2. Kind gesunder Eltern geboren mit einer Vorwölbung an der linken Halsseite. Die Familienanamnese ist ohne Besonderheiten.

Befund: 12 Stunden altes, normales Neugeborenes. Gewicht 3300 gr. Haut und Knochenbau sind ohne Befund, ebenso die inneren Organe. Das Kind sieht cyanotisch aus und atmet schwer.

Lokalbefund: An der linken Halsseite befindet sich zwischen Unterkiefer und Schulter eine gut mannsfaustgrosse Vorwölbung. Die Haut über ihr ist abhebbar und durch das Geburtstrauma entzündlich gerötet und ödematös durchtränkt. Unter ihr ist ein verschiebliches, tumorartiges Gebilde zu fühlen, das sich wie eine mehrkammerige Cyste anfühlt.

Diagnose: Angeborenes Lymphoblastom der linken Halsseite.

Behandlung: Bei Ernährung mit Muttermilch und Hautpflege durch Salben- und Puderverbände gedeiht das Kind. Da die Cyanose nicht bedrohlichere Grade annimmt, ist ein weiteres Eingreifen zunächst nicht nötig. Für später ist die Exstirpation geplant.

20. Oktober. Das Kind bekommt plötzlich Erstickungsanfälle, es ist stark cyanotisch. Da bei dem bedrohlichen Allgemeinzustand eine grössere Operation nicht gewagt werden kann, entschliesst man sich zur Punktion. Es entleeren sich 20 ccm einer klaren, gelblichen Flüssigkeit, dann Blut.

15. November. Das Kind gedeiht, der Tumor geht zurück.

1. Dezember. Der Tumor hat sich weiter zurückgebildet. Man fühlt jetzt knorpelähnliches Gewebe in einem schlaffen Beutel.

15. Januar 1932. Das Kind gedeiht, es sieht gesund und kräftig aus.

19. Januar. In der letzten Nacht bekam das Kind plötzlich Krämpfe. Die Untersuchung ergab eine Meningitis und Pneumonie. Die Lumbalpunktion wurde sofort ausgeführt. Im Liquor fanden sich Diplokokken.

20. Januar. Exitus letalis.

Obduktionsbefund: Eitrige Otitis media beiderseits. Ueber der rechten Grosshirnhemisphäre ausgedehnte, eitrige Meningitis. Stark entzündlicher Hydrocephalus, keine Sinusthrombose. Congenitales, apfelgrosses Lymphangiom mit vielfacher Cystenbildung an der linken Halsseite. Hypostase beider Lungen, Dilatation des Herzens, septische Schwellung der Milz, trübe Schwellung von Leber und Nieren. Im Ausstrich aus dem Mittelohr: Hämolytische Streptokokken.

Hauptleiden: Otitis media.

Todesursache: Meningitis.

Fall II.

Rolf Becker, 10 Tage alt.

Anamnese: 16. Februar 1932. Das Kind kam vor 10 Tagen mit einer Vorwölbung der linken Halsseite, die den Geburtsverlauf nicht beeinträchtigte, zur Welt. Die Vorwölbung wurde in den letzten Tagen grösser. Seit 2 Tagen sieht das Kind blau aus und hat Erstickungsanfälle.

Befund: 10 Tage alter Säugling von altersgemässer Grösse und Gewicht. Knochenbau und innere Organe sind ohne auffallenden Befund. Haut und sichtbare Schleimhäute sind bläulich verfärbt. Das Kind streckt dauernd die Zunge heraus, die verdickt ist. Das Sauggeschäft ist durch diese Verdickung erschwert. Das Kind atmet schwer.

Lokalbefund: An der linken Halsseite ist eine bis zum Nacken reichende gänseeigrosse Vorwölbung, die rundlich, fluktuirend und gegen die Unterlage frei beweglich ist. Die darüber liegende Haut ist unverändert und überall abhebbar.

Diagnose: Lymphoblastoma colli congenitum. Makroglossie.

Behandlung: Wegen der Erstickungsgefahr ist sofortige Punktion erforderlich. Es entleeren sich 20 ccm. einer trüben, schokoladefarbenen Flüssigkeit aus 2 offenbar getrennten Cysten. Danach sieht das Kind sofort besser aus; es atmet ruhig, die Cyanose schwindet, die Haut wird rosig. Auch die Zunge hat sich verkleinert und wird nicht mehr vorgestreckt.

18. Februar. Der Erfolg der Punktion hält nicht lange an. Das Kind ist wieder cyanotisch. Auch die Makroglossie, die nach der Punktion zurückgegangen war, tritt jetzt wieder stärker in Erscheinung.

20. Februar. Wegen zunehmender Cyanose und wiederholter Erstickungsanfälle wird eine abermalige Punktion nötig. Sie ergibt nur wenige ccm. einer leicht hämorrhagischen Flüssigkeit und führt zu keiner andauernden Besserung des Allgemeinbefindens des Kindes.

25. Februar: Der Zustand des Kindes ist dauernd schlecht. Es drohen stets Erstickungsanfälle. Die Zunge ist stärker angeschwollen und quillt unförmig hervor. Deshalb muss die Indikation zur Tracheotomie gestellt werden.

Operation: Ruhiger Hedonalschlaf. Längsschnitt unterhalb des Schilddrüsenknorpels und Aufsuchen der oberen Trachealrinne. Dabei fällt auf, dass auf beiden Seiten neben der Trachea unter der Haut kleine, schwammige Bläschen liegen, welche zum Teil traubenförmig ange-

ordnet sind und sich nach oben in die Gegend der Schilddrüse und nach unten bis hinter das Jugulum fortsetzen. Sie werden zur Seite gehalten und die Trachea zu beiden Seiten angehakt. Dann werden der 2. und der 3. Trachealring längs gespalten und eine Trachealkanüle eingelegt. Die ganze Operation verlief ohne Blutverlust. Das Kind sieht nach der Tracheotomie rosig aus und atmet ruhig.

26. Februar. Gestern abend plötzlich Kollaps mit Cyanose und unregelmässiger Atmung. Der bedrohliche Zustand wird durch Ephetonin- und Cardiazolgaben rasch behoben. In der Nacht treten aber noch mehrmals solche Erscheinungen auf und in einem solchen Anfall kommt es zum Exitus letalis.

Obduktionsbefund: Fast apfelgrosses Lymphangiom der linken Halsseite in der Gegend des Kieferwinkels mit kleinsten bis kirschgrossen Cystenbildungen. Aeltere Blutung in einer dieser Cysten (Punktion!). Vielfache Cystenbildung auf der rechten Seite des Halses bis hinab zum Thymus. Kleinere Cystenbildungen im lymphatischen Apparat des Zungengrundes und an der Unterseite der Zunge. Oedem der aryepiglottischen Falten. Zustand nach frischer Tracheotomie. Hypostase in beiden Lungen. Starke Hyperämie der parenchymatösen Organe.

Hauptleiden: Lymphangiom des Halses.

Eigentliche Todesursache: ungeklärt.

Fall III.

Trutpert Göppert, 1½ Jahre alt.

Anamnese: 18. Mai 1927. Wenige Monate nach der Geburt bemerkten die Eltern an der linken Halsseite des Kindes eine wallnussgrosse Anschwellung, die sich im Verlaufe zweier Monate wieder zurückbildete. Seit Anfang dieses Jahres fällt es den Eltern auf, dass sich von neuem eine Geschwulst am Halse bildet, und der

zu Rate gezogene Arzt überweist das Kind in die Klinik zur Behandlung.

Befund: Kräftig gebauter Junge von gesundem Aussehen in sehr gutem Ernährungszustand. Haut, Knochenbau und innere Organe sind ohne krankhaften Befund.

Lokalbefund: An der linken Halsseite des Kindes findet sich eine etwa kinderfaustgrosse Anschwellung. Die darüberliegende Haut ist nicht gespannt oder verhärtet und überall gut abhebbar. Die Geschwulst ist gegen die Unterlage gut verschieblich und von weicher Konsistenz. Fluktuation ist nachzuweisen. Inmitten des Gebildes ist ein kirschgrosser, harter Knoten fühlbar, welcher in seiner Umgebung gut verschieblich ist; bei ihm ist keine Fluktuation zu erkennen. — Fachärztliche Untersuchung ergibt, dass die Geschwulst in keiner Beziehung zum Larynx steht.

Diagnose: Lymphoblastom der linken Halsseite.

Behandlung: Exstirpation des Tumors.

Operation: 25. Mai. Ruhige Aethertropfnarkose, eingeleitet mit Chloräthyl. Wagrechter Schnitt an der linken Halsseite über der grössten Erhebung des Tumors, der nach Durchtrennung der Haut als fluktuirende, bläulich schimmernde Masse zum Vorschein kommt. Es gelingt durch schichtweises Vorgehen ohne häufige Gefässunterbindung, ihn von seiner Umgebung zum grössten Teil zu trennen. Ein Stiel, der unter den M. sternocleidomastoideus reicht, wird unter Schonung der Nerven und Gefässe freigelegt. Dann wird der Tumor exstirpiert. Schichtweiser Schluss der Wunde. Verband.

Es handelt sich um ein cystisches Lymphangiom. Die Cysten sind mit dünner Flüssigkeit gefüllt, der vorher gefühlte Knoten mit stark eingedicktem Sekret.

27. Mai. Gutes Allgemeinbefinden des Kindes. Keine Temperatursteigerungen.

1. Juni. Die Wunde ist primär geheilt. Entfernen der Fäden.

5. Juni. In gutem Allgemeinzustand mit fast geheilter Wunde entlassen.

Fall IV.

Karl Engler, 9 Tage alt.

Anamnese: 23. Januar 1932. Das Kind wurde vor 9 Tagen mit einer Geschwulst an der rechten Halsseite geboren. Eltern und Geschwister sind gesund, und in der Familie wurden noch keine angeborenen Missbildungen beobachtet.

Befund: Das Kind zeigt alle Zeichen der Reife. Für irgendwelche andere Missbildungen und die Erkrankung innerer Organe liegt kein Befund vor.

Lokalbefund: An der rechten Halsseite ist eine kleinapfelgrosse Vorwölbung der Haut zu sehen. Die Haut ist weder gerötet, noch sonst irgendwie verändert und überall abhebbar. Die Vorwölbung ist auf der Unterlage gut verschieblich. Ihre Oberfläche fühlt sich prall elastisch an und erweckt den Eindruck eines cystischen Tumors, der durch Druck nicht zu verkleinern ist.

Diagnose: Lymphangiom der rechten Halsseite.

Behandlung: Zunächst konservatives Verhalten, da zu einem Eingriff kein Grund vorliegt. Hautpflege.

15. März. Das Kind sieht gesund aus und nimmt regelmässig an Gewicht zu. Der Tumor behindert weder die Atemtätigkeit, noch die Nahrungsaufnahme. Er hat sich verkleinert.

Da das Kind gesund aussieht und kräftig genug ist, kann die Totalexstirpation vorgenommen werden.

Operation: 30. März. Ruhiger Hedonalschlaf. Bogenförmiger Schnitt etwa 2 Querfinger medial vom Acromion über die Höhe der Vorwölbung. Nach Durchtrennung der Haut schimmert zunächst eine Kapsel bläulich vor. Die Haut lässt sich überall frei präparieren und steht nirgends mit dem Gewebe in der Tiefe in Zusammenhang. Schrittweise wird eine dünne Kapsel frei präpariert, mit deren Oberfläche das Platysma und der M. sternocleidomastoideus innig verbacken sind. Sie müssen scharf gelöst werden. Nur wenige, dünnwandige Gefässe führen zu der Cyste, die mit einem hinteren Fortsatz weit in die Tiefe in die Gegend der Spinae scapulae und medial bis zu den Querfortsätzen

der Halswirbel reicht. Durch sorgfältiges stumpfes Präparieren gelingt die Lösung, sodass schliesslich die hühnereigrosse Cyste in toto entfernt werden kann. Schichtweiser Schluss der Wunde. Verband.

5. April. Entfernen der Fäden. Die Wunde ist primär geheilt. Es geht dem Kinde gut.

11. April. Das Kind wurde bei bestem Wohlbefinden mit vollständig geheilter Wunde entlassen. Die Narbe ist an keiner Stelle mit der Unterlage verwachsen.

Die mikroskopische Untersuchung (Geheimrat Aschoff) der Cyste ergab: Mikroskopisch ist die Wand der Cyste ohne Epithelbelag. Auch in der Wand sieht man kleine epithelfreie Hohlräume. Man kann nur ganz flache, endothelartige Zellen in der Wand erkennen. Hier und da liegen der Oberfläche ganz dicht schmale Züge glatter Muskelfasern an. Das Ganze muss als eine Lymphcyste, ein Lymphangiom des Halses betrachtet werden.

Epikrise.

Zum Fall I. Die Diagnose angeborenes, cystisches Lymphangiom wurde durch den Obduktionsbefund erhärtet. — Die radikale Exstirpation des Tumors war bei dem jungen Kinde zunächst nicht möglich, aber auch nicht nötig. Als die bedrohlichen Erstickungsanfälle einsetzten, mussten wir punktieren, trotzdem wir uns der Gefahr der Infektion, die jede Punktion in sich birgt, und vor der viele Autoren dringend warnen, bewusst waren. Aber diese Gefahr musste mit in Kauf genommen werden, da eine Radikaloperation nicht in Frage kommen konnte. Zunächst hatte die unter streng aseptischen Bedingungen ausgeführte Punktion auch Erfolg. Es kam zu einer Verkleinerung des Tumors, die in der nächsten Zeit andauerte, vielleicht durch Reize, die wir durch die Punktion gesetzt hatten. Der Exitus an den Folgen einer Allgemeininfektion war nicht vorauszusehen, lag aber im Bereich der zu erwartenden Komplikationen, denn Kinder mit Missbildungen sind durch Infektionen immer besonders gefährdet und gerade

Lymphangiome neigen zu intermittierenden Streptokokkenentzündungen. Die unverletzte, die verletzte Haut und die regionären Lymphdrüsen konnten als Eintrittspforte der Erreger erkannt werden. Küttner berichtet von einem solchen Patienten, der an septischer Pneumonie innerhalb kurzer Zeit zu Grunde ging, und führt einen von Samter beschriebenen Krankheitsfall an, bei dem der Patient ebenfalls einer Streptokokkeninfektion erlag.

Zum Fall II. Auch in diesem Falle handelt es sich um ein angeborenes Lymphangiom. Die Punktion war der Eingriff, der bei dem Zustand, in dem sich das Kind befand, gewagt werden konnte; sie hatte aber nicht den im I. Falle beschriebenen Dauererfolg. Bei der Obduktion stellte sich heraus, dass sie ihn bei der grossen Ausdehnung der Cyste auch nicht haben konnte. Gerade durch diese Ausdehnung bis zum Thymus wurde bei abermaliger Füllung der Cysten die Tracheotomie nötig. Der ihr folgende Kollapszustand wurde schon oft bei Kindern beobachtet und als Folge der durch die erschwerte Atmung bedingten Kohlensäureanreicherung im Blut und des weiteren Absinkens der Alkalireserve durch das Operationstrauma erkannt.

In diesem Falle, einem der seltenen, bei dem das Lymphangiom mit Makroglossie kombiniert ist, könnte ein Verschluss eines abführenden gemeinsamen Lymphgefässes die Ursache der Stauung am Halse und an der Zunge sein. Aber das mechanische Hindernis wurde bei der Sektion nicht gefunden. Ausserdem haben die Lymphgefässe so viele Anastomosen, dass sich sofort ein Kollateralkreislauf bilden müsste bei dem Gefässverschluss, und ferner hätte dieser Oedem der betreffenden Seite und nicht Ektasie eines circumscripten Gebietes zur Folge, sodass man auch in diesem Falle eine Entwicklungsanomalie als Entstehungsursache annehmen muss.

Zum Fall III. Dass hier der Tumor erst einige Monate nach der Geburt auftrat, spricht nicht gegen die Diagnose Lymphoplastom, die nach der Operation auf Grund des exstirpierten Tumors auch erhärtet wurde. Die Tumoranlage dürfte bei der Geburt bereits vorhanden gewesen sein. Der von aussen tastbare, derbe Knoten erwies sich als Lymphthrombus, denn die Lymphe neigt zu Thrombenbildung (Wegner).

In diesem Falle konnte die Totalexstirpation ohne weiteres gewagt werden als einzig mögliche radikale Therapie.

Zum Fall IV. Bei dem 9 Tage alten Kinde handelt es sich auch um den Prototyp eines angeborenen Lymphangioms am Halse. Das histologische Bild zeigt den für diese Tumoren typischen, cystischen Bau mit Endothelauskleidung der Kammern.

Da sich keine, die lebenswichtigen Funktionen hemmenden Beschwerden einstellten, konnte der für die Totalexstirpation günstigste Zeitpunkt abgewartet werden. Das Kind hat im Alter von 12 Wochen den immerhin beträchtlichen Eingriff, vor dem viele Autoren warnen, gut überstanden. Es ist, soweit ich die einschlägige Literatur überblicken kann, der jüngste bisher operativ behandelte und geheilte Patient.

Diese 4 Fälle sprechen für eine embryonale Entstehung. Allerdings lässt sich nicht entscheiden, ob es sich um einen Gewebskeim mesodermaler Herkunft handelt, der abgesprengt wurde, oder um eine Hemmungsmissbildung, also durch Offenbleiben der embryonal angelegten lymphatischen Jugularsäcke bedingt.

Prognose:

Die Prognose ist überaus wechselnd. Abhängig ist sie einmal von der Wachstumstendenz, die in den einzelnen Fällen sehr verschieden ist. Es sind Tumoren beschrieben, bei denen sofort nach der Geburt ein enormes Wachstum einsetzt. Bei anderen nimmt die Grösse nur langsam zu, die meisten bleiben längere Zeit stationär, und bei wieder anderen ist sogar ein Rückgang zu beobachten, der aber nie zu vollständiger Rückbildung führt. Durch die durch das Weiterwachsen entstehenden funktionellen Störungen vermehrt sich die Gefahr für den Säugling. Das Saugen ist erschwert, die Atmung behindert, anliegende Teile, besonders die Drüsen der Regio submaxillaris, werden verdrängt, durch Druck atrophisch und durch Umwachsen von Gefässen und Nerven kommt es zu Stauungs- und Druckerscheinungen.

Ungünstiger gestaltet sich die Prognose ferner durch die Erfahrungstatsache, dass Kinder mit angeborenen Missbildungen besonders anfällig für Infektionen aller Art sind, und dass Lymphangiome zu schubweise auftretenden Entzündungen neigen, die mit hohem Fieber und starkem Krankheitsgefühl einhergehen. Als ihre Ursache konnte Tavel Streptokokkeninfektion nachweisen. Eingangspforte für die Erreger sind die durch das Geburtstrauma häufig verletzte Haut, aber auch die unverletzte Haut und die regionären Lymphdrüsen.

Bricht die Haut über einem Lymphangiom ein, so kommt es zu langdauernder Lymphorrhoe, die prognostisch ungünstig zu beurteilen ist.

Therapie:

Aus diesen Gründen machen die Lymphangiome schon frühzeitig ein therapeutisches Eingreifen nötig, und es sind die mannigfachsten Vorschläge gemacht worden, diesem Leiden zu begegnen. Spontanheilung ist so selten, dass in der ganzen Literatur nur ein Fall von Wernher beschrieben ist, bei dem es durch wiederholte, spontane Entleerung an verschiedenen Stellen zu einer vollständigen Heilung kam.

Compression, Cauterisation wurden zur Beseitigung vorgeschlagen, galvanokaustische Stichelung wurde zur Vermeidung grösserer Narben empfohlen. Da die schubweise auftretende Entzündung in manchen Fällen günstigen therapeutischen Erfolg hatte, versuchte man nach dem Vorschlage von Velpeau und v. Langenbeck durch Injektion entzündungserregender Mittel, besonders von Jodtinktur, durch Bildung entzündlicher Infiltrationen, Granulationen und Schrumpfung oder innere Vernarbung die Lymphangiome zu heilen. Trendelenburg beschreibt 3 geheilte Fälle. Ein 4. kam zum Exitus und weist auf die Gefahren hin, die dieser Behandlungsart durch Verjauchung drohen. Maas empfiehlt Chlorzinkinjektionen und Francis Reder neuerdings solche mit heissem Wasser, die sehr wirkungsvoll sein sollen, aber in keinem der beschriebenen 8 Fälle zu einem vollständigen Rückgang der Geschwulst führten.

Wölfler (zitiert nach Nasse) empfiehlt Inzision und Jodoformgazetamponade, ein Verfahren, das bei zahlreichen Cysten schwer anzuwenden ist, und bei dem auch die Gefahr der Infektion besteht. Brandsberg wandte die von Handley bei Elephantiasis der Extremitäten angegebene Drainage durch Seidenfäden erfolgreich an. Er führte die Fäden vom Lymphangiom zu den regionären Lymphdrüsen, ein Verfahren das bereits Gurlt als allgemein angewandt beschreibt, allerdings ohne Erfolg, und das auch die Gefahr der Verjauchung in sich birgt.

Wenn die Exstirpation nur teilweise möglich ist, empfiehlt Aboularage Röntgenbestrahlung. Sie erscheint Hans Rahm bei reinen Formen der Lymphangiome aber zwecklos, da ein Erfolg erst bei so hohen Dosen eintritt, die Röntgenschwielen zur Folge hätten. Allerdings kommen auch hier Ausnahmen vor. Gaetano berichtet von einem Fall, der auf Röntgenbestrahlung mit Verkleinerung reagierte.

Als diagnostisches und therapeutisches Mittel ist die Punktion zu bewerten. Sie ist bei Kindern dann anzuwenden, wenn eine sofortige Verkleinerung des Tumors zur Verbesserung der Atemfähigkeit und der Nahrungsaufnahme erforderlich ist und eine Operation wegen des Allgemeinbefindens, oder der Herabsetzung der Alkalireserve infolge der oberflächlichen Atmung nicht möglich ist. Sie ist erschwert, wenn es sich um mehrere Kammern handelt, und wenn die Lymphe eingetrocknet ist. Diese scheint zu Thrombenbildung zu neigen, wie schon Wegner bemerkte, Borst und Paetzold bestätigen, und wie es in unserem 3. Falle in Erscheinung trat. Eine dauernde Verkleinerung wird aber nur selten erzielt. Hawkins und Job beschreiben allerdings vollkommene Heilung durch wiederholte Punktionen. In den meisten Fällen füllt sich das Lymphangiom wieder und macht erneute Punktion nötig. Diese ist jedoch nicht ohne Gefahr, und viele Autoren warnen eindringlich vor ihr wegen der Infektionsgefahr. Nach unseren Erfahrungen schadet sie, wenn sie unter streng aseptischen Bedingungen ausgeführt wird, nicht, sondern sie nützt sogar bei sehr bedrohlichen Zuständen und gestattet es, den Zeitpunkt der Totalexstirpation, die doch meist nötig wird, so lange hinauszuschieben, bis Alter und Allgemeinzustand der Patien-

ten die Prognose für diesen Eingriff günstiger erscheinen lassen. Wiederholte Punktionen, sowie die Verfahren der Compression, Cauterisation, Injektion entzündungserregender Mittel und Bestrahlung führen aber gerne zu Narbenbildung und Verwachsungen, die eine Exstirpation des Lymphangioms erschweren können.

Die Totalexstirpation wird meist sehr ungünstig beurteilt. Riedel (zitiert nach Nasse) verwirft sie ganz. Wölfler urteilt ähnlich. Aber schon Nasse ist für die Exstirpation, wenn die Kinder kräftig genug sind, um einen solchen Eingriff zu überstehen und hatte bei 1 und 2 Jahre alten Kindern gute Erfolge. Errard operierte ein 3 Monate altes Kind, und in letzter Zeit sprechen sich die verschiedensten Autoren unbedingt für die Exstirpation, selbst bei tiefem Sitze, aus. (Torchianini, Paterno, Gaetano). Dass man diese immerhin sehr tiefgreifende Operation selbst jungen Kindern zumuten darf, zeigt unser 4. Fall, bei dem der bis zur Spina scapulae und den Querfortsätzen der Halswirbel reichende Tumor in toto entfernt werden konnte, ohne dass es bei dem 10 Wochen alten Kinde zu Komplikationen irgendwelcher Art kam. Wichtig ist bei solchen Eingriffen nicht nur die Art der Operationsmethode, sondern auch die Wahl des Narkotikums. Bestens bewährt hat sich an der Freiburger Klinik Hedonal, ein Schlafmittel, das von Eckstein und Romminger experimentell erprobt und von Drevermann als besonders geeignet für die Narkose von Säuglingen in die Chirurgie eingeführt wurde. Es wird per Klysma verabreicht, 0,2 gr. pro kg. Körpergewicht, und gestattet uns, die für Säuglinge nicht unbedenkliche Inhalationsnarkose auszuschalten. Ferner ist es von grosser Wichtigkeit, auch den kleinsten Blutverlust, gegen den Säuglinge äusserst empfindlich sind, zu vermeiden. W. Müller empfiehlt die stumpfe Auslösung dieser Tumoren, die meist eine sehr dünne leicht verletzliche Membran haben. Die zuführenden Gefässe lassen sich leicht unterbinden, eine Tatsache, auf die bereits v. Bergmann und Lexer hingewiesen haben. Eine Operation in diesem Halsgebiet ist natürlich mit Schwierigkeiten verknüpft, denn hier verlaufen auf engstem Raum wichtige Gefäss- und Nervenbahnen, die beachtet und geschont werden müssen.

Zusammenfassung:

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass unsere Fälle für eine Entstehung der Lymphangiome in embryonaler Zeit sprechen. Ob sie durch embryonale Keimabsprengung entstanden und somit für die Cohnheimsche Geschwulstentstehungstheorie beweisend sind, oder ob es sich um eine Hemmungsmissbildung handelt, lässt sich allerdings nicht feststellen.

Für die Prognose dieser an sich benignen Geschwülste ist der rechtzeitige therapeutische Eingriff wesentlich. Auf Grund unserer Fälle möchte ich annehmen, dass die totale Exstirpation auch bei jungen, aber kräftigen Kindern die geeignetste Therapie ist. Es empfiehlt sich aber, die in zweien unserer Fälle beobachtete Schrumpfung und Verkleinerung des Tumors abzuwarten.

An dieser Stelle sei mir gestattet, Herrn Dr. H. Schneider von der Freiburger Chirurgischen Klinik für die Ueberlassung des Themas und die wertvollen Anregungen bestens zu danken. Zu besonderem Danke bin ich dem Herrn Dekan der Medizinischen Fakultät der Universität Basel, Herrn Prof. Dr. E. Ludwig verpflichtet, der es mir ermöglichte, hier zu promovieren, und Herrn Prof. Dr. Henschen, der in liebenswürdiger Weise meine Arbeit genehmigte.

Literatur-Verzeichnis.

Aboularage: Si du un caso die linfangioma cistio congenito. Zentralblatt für Chirurgie 1920 S. 462.

Arnold: Zwei Fälle von Hygroma colli cysticum. Virchows Archiv für pathologische Anatomie Bd. 33 S. 209.

Aschoff: Lehrbuch der pathologischen Anatomie.

Bonomo: Alkalireserven nach chirurgischen Operationen. Zentralblatt für Chirurgie 1920 S. 294.

Borchers: Ueber abdominelle Lymphangiome. Bruhns Beiträge zur klinischen Chirurgie Bd. 118.

Brandsburg: Ueber Lymphangiome und deren chirurgische Behandlung. Archiv für klinische Chirurgie Bd. 141. S. 377.

Drevermann: Die Hedonalnarkose im frühen Kindesalter. Münchner medizinische Wochenschrift 1923 S. 1153.

Errard: Cystisches Lymphangiom der seitlichen Halsgegend. Zentralblatt für Chirurgie 1924 S. 460.

Gaetano: Deformita del collo per malformazione. Zentralblatt für Chirurgie 1922 S. 824.

Gerassinow und Berjosow: Die Schwankungen der Alkalireserve nach chirurgischen Operationen. Zentralblatt für Chirurgie 1928 S. 2402.

Gianettasio: Ueber ein cystisches Hygrom des Halses. Zentralorgan für Chirurgie 1922 Bd. 17. S. 498.

Gjorgjewic: Lymphorrhoe und Lymphangiome. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 12. S. 641.

Gödde: Ueber Lymphangiome mit besonderer Berücksichtigung des tiefen Sitzes am Hals. Zentralblatt für Chirurgie 1921 S. 1749.

Gurlt: Ueber die Cystengeschwülste des Halses. Berlin 1855.

Herepey-Csábányi: Doppelseitiges Lymphangiom am Hals. Zentralblatt für Chirurgie. 1927 S. 1672.

Höber: Lehrbuch der Physiologie. S. 80.

Job: Cystisches Lymphangiom am Hals. Zentralblatt für Chirurgie. 1927 S. 1264.

Kaufmann: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie.

Kraus-Firenze: Contributio allo studio del linfangioma cistico. Zentralblatt für Chirurgie. 1922 S. 496.

Küttner: Intermittierende Entzündung der Lymphangiome. Bruhns Beiträge zur klinischen Chirurgie Bd. 18. S. 728.

Langhans: Zur Lehre von den Gefässgeschwülsten. Virchows Archiv für pathologische Anatomie Bd. 75. S. 289.

Lexer: Lehrbuch der allgemeinen Chirurgie. 1931 Bd. 2. S. 336.

Ligabue: Zystisches angeborenes Lymphangiom. Zentralblatt für Chirurgie. 1915 S. 641.

Maas: Ueber Hypertrophie der Zunge. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 13. S. 413.

Middeldorpf: Ueber Lymphangioma cavernosum. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 31. S. 590.

Müller-Seifert: Taschenbuch der medizinisch-klinischen Diagnostik. 1930 S. 102.

Müller W.: Zur Technik der Operation grösserer Hämangiome und Lymphangiome. Bruhns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 37. S. 565.

Müller W.: Beiträge zur Kenntnis des Lymphangioms. Bruhns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 84. S. 511.

Nasse: Ueber Lymphangiome. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 38. S. 614.

Nast-Kolb: Lymphangioma cysticum colli congenitum. Bruhns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 52. S. 275.

Nieden: Lymphangiektasie und Lymphorrhagie. Virchows Archiv für pathologische Anatomie. Bd. 90.

Paetzold: Ueber oberflächliche Lymphangiome mit besonderer Berücksichtigung der cystischen Formen des Halses. Bruhns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 51. S. 652.

Paterno: Linfangioma cistico del collo. Zentralblatt für Chirurgie. 1921 S. 1419

Rahm: Die Röntgentheraphie des Chirurgen 1927.

Rauber-Kopsch: Lehrbuch der Anatomie.

Reder: The result and feasibility of treating lymphangiomatas with injections of boiling water. Zentralblatt für Chirurgie. 1924. S. 1024.

Ribbert: Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie. 1928.

Samter: Ueber Lymphangiome der Mundhöhle. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 41. S. 289.

Samter: Ein Beitrag zu der Lehre von den Kiemengangsgeschwülsten. Virchows Archiv für pathologische Anatomie. Bd. 112. S. 70.

Schmieden: Hygroma colli cysticum congenitum. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 64. S. 505.

Sick: Beitrag zur Lehre und vom Bau der Lymphangiome. Virchows Archiv für pathologische Anatomie. Bd. 170. S. 9.

Symansky: Ueber Cysten der seitlichen Halsgegend. Zentralorgan für Chirurgie. 1932 S. 462.

Tavel: Ueber schubweise auftretende Schwellung der Lymphangiome. Zentralblatt für Chirurgie. 1889 S. 817.

Torchianini: Lymphangioma cystico del collo. Zentralblatt für Chirurgie. 1926 S. 2755.

Trendelenburg: Vier Fälle von congenitalen Halscysten. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 13. S. 404.

Volkmann: Ueber Chyluscysten am Hals. Bruhns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 146. S. 654.

Voronoy: Zur Frage der angeborenen Lymphangiome des Halses. Zentralorgan für Chirurgie. 1927 Bd. 38. S. 625.

Wegner: Ueber Lymphangiome. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 20. S. 641.

Winiwarter: Makroglossie mit Cystenhygrom des Halses. v. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 16. S. 655.

Lebenslauf.

Am 30. September 1909 wurde ich als Tochter des Kaufmanns Hermann Bähr in Freiburg geboren. Von Ostern 1916 bis Herbst 1919 besuchte ich die Klosterschule und von Herbst 1919 bis Ostern 1925 die Realschule in Breisach. Ich trat dann in die Obersekunda der Rotteck-Oberrealschule in Freiburg ein, wo ich Ostern 1928 die Reifeprüfung ablegte. Die ersten beiden Semester meines medizinischen Studiums belegte ich in Freiburg, die nächsten drei in Heidelberg. Dort bestand ich im Sommer 1930 das Physikum. Das sechste und siebte Semester verbrachte ich an der Universität München, das achte in Frankfurt. Die letzten drei Semester studierte ich wieder in Freiburg. Da ich zu dem im Herbst stattfindenden Staatsexamen in Freiburg nicht zugelassen wurde, promovierte ich im Dezember 1933 in Basel.